

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre DESPLAT

Né le 6 Avril 1944, à Casablanca (Maroc)

Présentée et soutenue publiquement le

197

**Ostéoarthropathie hypertrophiante de Pierre Marie
chez l'enfant et l'adolescent**

*

A propos d'un cas

Président : M. JULIEN-MARIE, Professeur

PARIS — 1970

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre DESPLAT

Né le 6 Avril 1944, à Casablanca (Maroc)

Présentée et soutenue publiquement le

197

**Ostéoarthropathie hypertrophiante de Pierre Marie
chez l'enfant et l'adolescent**

*

A propos d'un cas

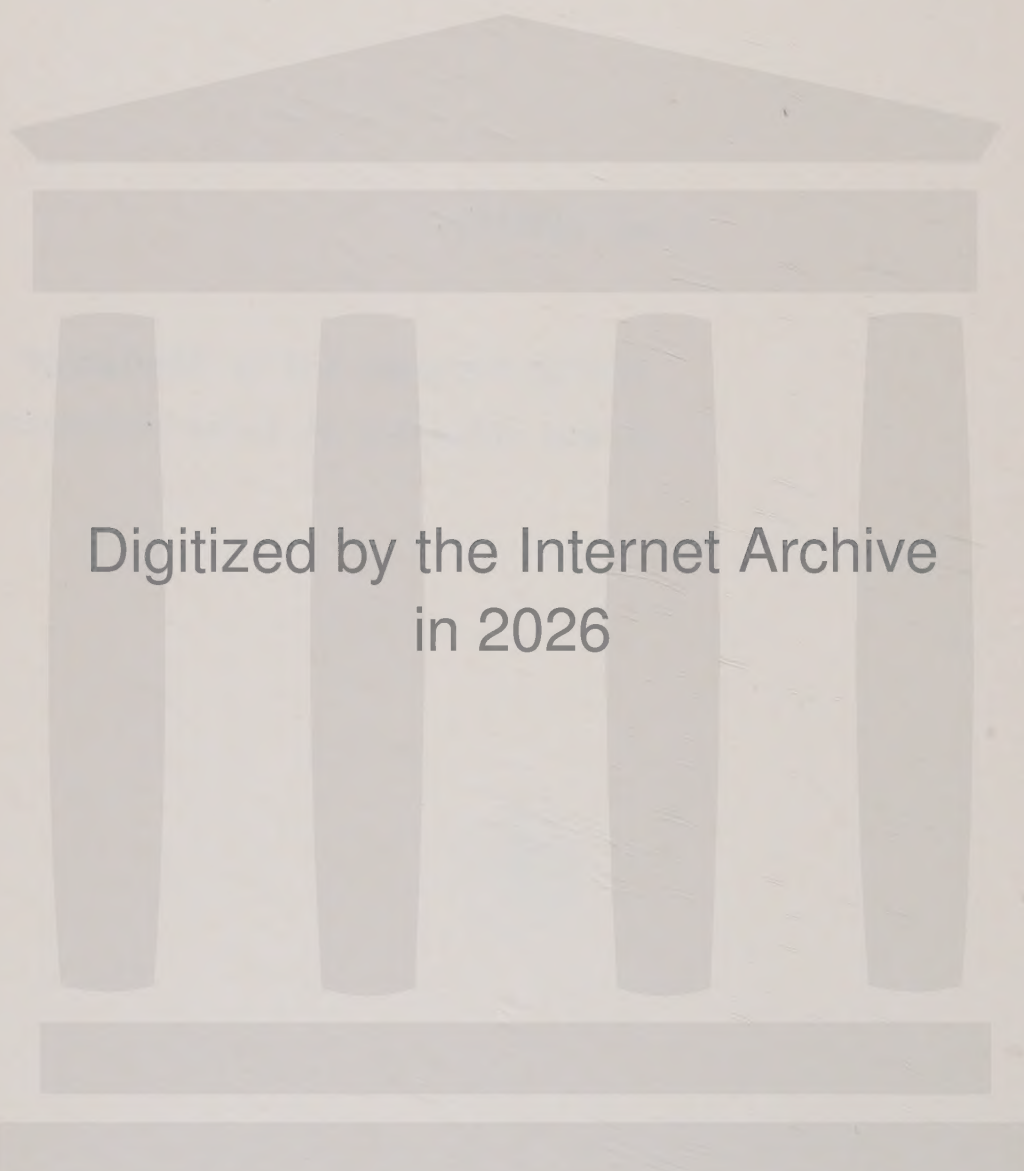
Président : M. JULIEN-MARIE, Professeur

PARIS — 1970



A mes PARENTS,

Qu'ils trouvent ici le témoignage
de mon affection et de ma reconnaissance.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550207_0023

A ma Femme,

A mes enfants,

A tous ceux qui me sont chers.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur JULIEN-MARIE

Professeur de la Chaire de Pédiatrie sociale

Médecin des Hôpitaux

Directeur de l'Institut de Pédiatrie Sociale

Officier de la Légion d'Honneur

Qui m'a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse

Hommages respectueux.

A NOS MAITRES D'INTERNAT de L'HOPITAL D'EVREUX

Monsieur le Docteur H. SCHIMMEL

Monsieur le Docteur J. FEEFFER

Monsieur le Docteur D. CHAMPEAU

En témoignage de notre profonde reconnaissance
pour la formation clinique qu'ils ont su nous
donner.

- PLAN DE LA THESE -

- I - Introduction.
- II - Aperçu historique. Evolution des idées ; conceptions etio-
pathogéniques.
 - A - L'hippocratisme digital (HD).
 - B - L'ostécarthopathie hypertrophiante (OAH).
- III - Rappel clinique et radiologique.
- IV - Présentation de notre observation personnelle.
 - A - Les éléments du diagnostic.
 - B - La discussion étiologique.
 - C - L'évolution.
- V - Analyse des cas publiés.
 - A - Les modalités de début.
 - B - Les étiologies.
 - C - Les manifestations cliniques.
 - D - L'apport de la radiologie.
 - les signes.
 - le diagnostic différentiel.
- VI - Conclusion.

- I N T R O D U C T I O N -

"Ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique de
Pierre MARIE".

La notion que nous avons de cette entité date du début de nos études médicales. En effet, après la première leçon de Seméiologie consacrée à la "pneumonie franche lobaire aigue de l'adulte sain", nous faisons déjà connaissance avec ce syndrome de Pierre MARIE, dès le second cours relatif à la dilatation des bronches. Nos Maîtres nous enseignaient qu'il s'agit d'une affection rare, pouvant survenir chez des sujets atteints de maladies chroniques, principalement broncho pulmonaires.

Plus tard, au fil de nos études, nous retrouvions ça et là cette ostéoarthropathie, accompagnant des pathologies variées, en particulier enterale ou cardiovasculaire.

A l'occasion de stages hospitaliers, nous avons pu, à quelques reprises, retrouver ce syndrome, plus ou moins complet, chez des sujets adultes. Mais jamais nous n'avions eu à considérer le problème d'ostéoarthropathie de Pierre MARIE devant des manifestations articulaires apparues chez un enfant. Nous ne pensions pas, d'ailleurs, que ce syndrome existât chez l'enfant, car mention en est rarement faite dans les traités classiques.

Or, dernièrement, lors d'un passage dans un service de Pédiatrie, nous avons eu la possibilité de suivre, chez un enfant de quelques années, l'évolution d'un syndrome d'ostéoarthropathie hypertrophiante secondaire à une affection médiastinale, ce qui

nous incita, devant la rareté du fait, à établir une revue des cas publiés jusqu'à ce jour dans la littérature mondiale, et de consacrer notre thèse aux résultats de cette étude.

L'étude de l'ostéoarthropathie hypertrophiante est indissociable de celle de l'hippocratisme digital. Après un rapide survol de l'évolution des connaissances relatives à ces deux entités, nous rappellerons la description classique du tableau clinique et radiologique.

L'examen de notre observation personnelle permettra, à côté du problème de la dysacromélie, de voir quels ont été chez cet enfant les points intéressants de la discussion étiologique.

Enfin, à l'aide des cas que nous avons relevés dans la littérature, nous tenterons d'esquisser un tableau de cette affection chez l'enfant, en insistant sur les points qui la différencient de la forme de l'adulte.

APERCU HISTORIQUE SUR LES DYSACROMELIES
SECONDAIRES

Nous éliminerons d'emblée de notre étude l'ostéoarthropathie idiopathique de l'enfant, décrite en 1868 par FRIEDREICH, car, si elle se manifeste bien dans l'enfance, elle survient indépendamment de toute affection. Les signes diffèrent d'ailleurs quelque peu de ceux que l'on rencontre dans le syndrome de Pierre MARIE, et les manifestations craniennes sont prépondérantes sur le plan radiologique (9).

La première allusion que nous trouvons dans la littérature médicale antique sur des manifestations des membres accompagnant des affections respiratoires remonte au cinquième siècle avant notre ère. En effet, HIPPOCRATE note déjà et décrit des déformations des ongles chez des sujets atteints de bronchopathies et de maladies pleuropulmonaires. Ces descriptions sont d'ailleurs assez sommaires et ne comportent pas tous les signes du syndrome qui s'appellera par la suite "hippocratisme digital".(HD). Le Maître insiste surtout sur la déformation de l'ongle qui peut affecter la forme d'un crochet.

Il faut attendre, quatre siècles plus tard, ARETEEE de Cappadoce pour voir s'associer à la description initiale d'HIPPOCRATE deux signes de valeur, la cyanose des extrémités des doigts, et surtout l'élargissement de ces extrémités en regard de la déformation de l'ongle.

La description ainsi donnée de cette affection n'allait plus se modifier beaucoup avec le temps, et si l'on retrouve des

auteurs comme AURELIANUS, au quatrième siècle et AVICENNE cinq siècles plus tard, ce n'est que pour apporter des notions de détail.(29).

Les travaux modernes se sont surtout appliqués à étudier les mécanismes physiopathologiques et l'anatomie des lésions que l'on rencontre dans l'HD. On retient essentiellement le nom de PIGEAUX, qui, dans les Archives Générales de Médecine publie, en 1832, un article intitulé "Recherches nouvelles sur l'étiologie, la symptomatologie et le mécanisme du développement fusiforme de l'extrémité des doigts", dans lequel il met en avant les premières notions sur le rôle de l'anoxie tissulaire.

La fin du siècle dernier vit de nombreux auteurs s'attacher au problème de l'HD, qui apportèrent des éléments nouveaux sur l'étiologie de ce syndrome.

C'est ainsi qu'ESBACH, dans sa Thèse, publia des cas de cardiopathies valvulaires, de suppurations osseuses, et même de cirrhose du foie, donnant lieu à des manifestations des extrémités des doigts. Le champ des affections initiales était ainsi élargi, ce qui n'empêcha pas E. Von BAMBERGER de revenir à la pathologie bronchopulmonaire en associant l'HD à des cas de dilatation des bronches, syndrome que LAENNEC avait individualisé quelques années plus tôt. Nous retrouverons d'ailleurs le nom de BAMBERGER dans les chapitres qui vont suivre.

La pathogénie de ce syndrome a donné lieu à de nombreux travaux et, jusqu'à ce jour, il n'y a pas de théorie satisfaisante pour expliquer les mécanismes de formation de l'hippocratisme.

Si la plupart des auteurs, à la suite des travaux de PIGEAUX reconnaissent à cette affection une origine dysoxique, tous ne sont pas d'accord sur les causes de la désaturation oxyhémoglobinée rencontrée au cours de l'HD, et sur la nature des remaniements observés au niveau des extrémités atteintes.

Sans vouloir reprendre toutes les théories proposées, on peut considérer que trois grands courants d'idées ont prévalu :

- la théorie anoxique, avancée par PIGEAUX, et qui a inspiré les travaux de P.P. et E. LEVY (26).

- la théorie selon laquelle les anomalies du lit de l'ongle sont dues à l'ouverture intempestive de shunt artério veineux pré-capillaires (29 (34)).

- Pour d'autres auteurs, les modifications de l'extrémité du doigt sont sous la dépendance d'indications neuro-végétatives, empruntant les voies du vague.

Il est fort bien pensable que toutes ces hypothèses sont à retenir, et que le processus, en définitive, n'est pas univoque.

B. L'ostéoarthropathie de Pierre MARIE.

Le rapide survol que nous venons de faire nous a permis de voir que l'hippocratisme digital est une affection connue depuis la plus haute antiquité, et qu'elle a été très tôt rattachée à la pathologie respiratoire.

Par contre, peu de mentions sont faites dans la littérature antique de manifestations articulaires accompagnant de telles maladies. Si AVICENNE, au IX^{ème} siècle, avait déjà noté quelques cas où le bombement de l'ongle allait de paire avec des hypertrophies des extrémités, il faut attendre le XIX^{ème} siècle pour voir une description détaillée de cette entité clinique.

C'est en 1889 qu'un auteur germanique, E. Von BAMBERGER, associe pour la première fois une modification de volume des articulations à des affections chroniques du coeur et des poumons.

En France, Pierre MARIE avait décrit quelques années plus tôt l'acromégalie, et en 1890 il publia trois cas de pneumopathies chroniques avec augmentation de volume des extrémités, ce qui lui permit de faire sortir du cadre de l'acromégalie un nouveau syndrome, auquel il donna le nom imagé d'"ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique".

Il avait ouvert la voie à de nombreux auteurs qui, au cours des années suivantes, allaient préciser certains points que Pierre MARIE n'avait pas envisagés.

Rapidement, les publications relatives à ce syndrome vont montrer que l'étiologie n'est pas uniquement pulmonaire.

Et, surtout, l'apport d'arguments radiologiques caractéristiques et constants va permettre de diagnostiquer des formes mineures ou débutantes. Les travaux de RENON et GERAUDEL en 1920, furent les premiers consacrés à l'étude de la réaction périostée. En 1923, SAINTON et DARBOIS donnent à cet aspect le nom d'"ostéite engainante des diaphyses", et l'on doit à LASSERRE (1932) le terme de périostose engainante qui a survécu jusqu'à maintenant. Nous verrons plus loin les différents aspects que peut revêtir cette apposition périostée.

A côté de ces signes fondamentaux cliniques et radiologiques, on s'est attaché à étudier des signes annexes qui, s'ils ne revêtent pas une incidence clinique fondamentale, ont, du moins, l'intérêt d'ouvrir la discussion sur le plan physiopathologique. C'est ainsi surtout que BARIETY et COURRY (2) ont mis au point en 1950 les connaissances sur les manifestations neuro-végétatives de l'HD et l'OAH.

Ces mêmes auteurs ont étudié l'association à des manifestations endocriniennes, au premier rang desquelles il faut signaler la gynécomastie, ce qui fut repris par les travaux de SHAPIRO, puis de LEVI-VALENSI et de MOLINA.

Malheureusement, jusque là, les nombreuses hypothèses physiopathologiques, pour séduisantes qu'elles soient toutes, n'ont pas permis de conclure à un mécanisme unique expliquant la survenue d'un HD ou d'une OAH dans des affections aussi peu voisines que, par exemple, le cancer du poumon et une entéropathie chronique.

Si les publications relatives aux dysacromélies de l'adulte sont nombreuses et variées, il n'en est pas de même chez l'enfant. En effet, bien que JAMET y ait fait allusion trois ans seulement après la description princeps de Pierre MARIE, nous n'avons rencontré en faisant le recensement des publications mondiales, qu'une soixantaine d'observations suffisamment complètes sur le plan clinique et radiologique.

Certes, l'hippocratisme n'est pas un signe rare, et il apparaît avec une certaine fréquence chez des enfants atteints de cardiopathie cyanogène ou de mucoviscidose, pour prendre deux exemples, mais l'association à des signes articulaires est beaucoup moins classique, comme nous pourrons le voir dans le dernier chapitre de cette étude.

Cette constatation, si l'on veut adopter une théorie hormonale, est peut-être à mettre sur le compte de l'immaturité endocrinienne de l'enfant. Mais cela peut-être dû au simple fait que l'affection causale n'évoluant pas depuis de nombreuses années, en raison du jeune âge du sujet, les manifestations secondaires n'ont pas eu le temps de se constituer. Pourtant, et ceci n'est pas en faveur de cette dernière explication, nous avons trouvé des cas où les symptômes articulaires sont apparus en quelques semaines chez des enfants en bas âge (cas présenté par nous-même, et cas de RAZON - VERONES I).

Avant de tenter une analyse des observations que nous avons recueillies, nous avons jugé intéressant de retracer, dans leurs grandes lignes, les tableaux cliniques et radiologiques de l'HD et de l'OA.

Bien qu'étant un syndrome assez rare, l'ostéoarthropathie de Pierre MARIE-BAMBERBER est dans la plupart des cas facile à diagnostiquer, d'autant plus que nous disposons de signes radiologiques suffisamment caractéristiques pour ne pas la confondre avec d'autres affections rhumatoïdes.

Depuis LOCKE, en 1915, l'hippocratisme digital a été rattaché à l'OAH. Plus tard, en 1950, DE SEZE et JURMAND, décrivant des formes de passage entre ces deux affections, tant sur le plan clinique que radiologique, montraient qu'en fait il ne s'agit que d'une seule et même entité, et que l'HD est souvent une manifestation de l'OAH, à un stade initial. En fait, nous verrons qu'il existe des cas où les signes arthropathiques précèdent même l'apparition de l'HD.

Dans l'étude de ces dysacromélies, nous commencerons donc par envisager le simple hippocratisme digital.

A - L'hippocratisme digital.

La symptomatologie se résume à deux déformations fondamentales.

I - Le bombement de l'ongle. Il est constant et plus ou moins intense.

Il peut s'agir d'un bombement transversal, ou plus souvent longitudinal. Lorsque la déformation est très marquée, l'ongle revêt le classique aspect en verre de montre.

La pathogénie de cette déformation a donné lieu à un grand nombre de travaux.

Certains auteurs ont voulu y voir une hypertrophie de l'ongle qui se recourbait. Mais, rapidement, les travaux plus modernes, en particulier ceux de LOVIBOND, en 1938, ont montré que le phénomène initial siège dans le lit de l'ongle, qui est augmenté de volume par des modifications locales de vascularisation. Elles mêmes seraient dues à l'ouverture de connexions artério-veineuses au niveau des glomi pré-capillaires de l'extrémité du doigt, sous l'influence de la désaturation oxy-hémoglobinée observée dans ces affections thoraciques (34) (3).

LOVIBOND a décrit un signe qui peut présenter un certain intérêt dans les formes frustes d'HD : l'angle ouvert en haut que fait la face dorsale de l'ongle avec la phalangette est normalement de 160 degrés. En cas d'HD, cet angle peut dépasser 180 degrés.

II - A côté de ce bombement de l'ongle, le doigt hippocratique présente une augmentation de volume de la phalange distale.

Ce signe n'est pas constant et n'apparaît que si le bombement a une certaine importance.

Cette déformation de la phalangette, qui peut revêtir l'aspect en spatule ou en canne de golf (clubbing des auteurs anglo-saxons) selon qu'elle prédomine dans le sens transversal ou dans le sens dorso-palmar, possède toujours des limites bien nettes. Elle ne dépasse jamais le sillon interphalangien palmaire. La modification de volume intéresse essentiellement

la pulpe de la phalange, immédiatement au dessous de la racine de l'ongle.

La pathogénie de cette augmentation de volume semble être la même que celle du bombement de l'ongle, et l'étude anatomo-pathologique de la région atteinte montre les shunts artérioveineux que nous avons déjà signalés, entraînant d'abord une stase avec hyperhémie, et, secondairement, une hyperplasie tissulaire et de l'œdème (29).

Les autres signes que l'on peut rencontrer dans l'HD sont plus contingents. Parmi ceux-ci, la cyanose est assez constante, donnant à l'ongle une teinte lilas qui disparaît lorsque l'on appuie sur le bord libre.

Par contre, les signes négatifs ont une grande importance, en particulier pour différencier l'HD d'affections aiguës. Le doigt hippocratique n'est pas douloureux, sauf en cas d'évolution rapide, et ne présente pas de signes inflammatoires.

L'hypersudation qui a parfois aussi été décrite rentre dans le cadre des manifestations neurovégétatives d'accompagnement. Ceci a d'ailleurs servi d'argument à des auteurs qui ont voulu voir une origine neurovégétative à l'HD.

Les arguments apportés par la radiographie sont eux mêmes assez délicats à affirmer, l'aspect normal étant très proche de ce que l'on peut observer dans l'HD.

BARIETY et COURY ont cependant trouvé dans 17 % des cas des modifications radiologiques consistant, à côté d'une déminéralisation diffuse de l'épiphyse, en un épaissement cotonneux de la corticale diaphysaire, et en une ébauche de bague périostée

au tiers inférieur de la phalange (2).

Il est intéressant de noter que tous ces symptômes ne sont pas fixes et qu'ils sont susceptibles d'évoluer dans le même sens que l'affection causale. Les lésions sont réversibles et peuvent réapparaître à chaque poussée, lorsqu'elles accompagnent une maladie qui évolue sur ce mode. L'ongle hippocratique est alors séparé de l'ongle sain, entre deux poussées, par un sillon de délimitation.

Quelle est la topographie de l'hippocratisme ? Les trois premiers doigts de la main sont souvent les plus atteints mais les autres le sont généralement aussi. Les orteils peuvent présenter un hippocratisme, dans les formes sévères ou avancées.

Les lésions sont presque toujours bilatérales et symétriques. Elles apparaissent souvent de façon insidieuse, à tel point que des malades ont été vus avec des HD importants qui n'avaient pas attiré leur attention.

L'étude de l'HD nous a permis de voir l'un des premiers symptômes de l'OAH. Nous pouvons maintenant aborder l'examen des autres signes qui complètent ce tableau.

B - L'ostéoarthropathie hypertrophiante de Pierre MARIE

A côté de l'HD qui lui est presque toujours associé, l'OAH de Pierre MARIE comporte une hypertrophie pseudo-acromégalique des extrémités, un syndrome rhumatoïde, des modifications radiologiques caractéristiques et nécessaires au diagnostic, et, éventuellement, un syndrome neurovégétatif beaucoup plus accessoire.

I - l'HD que l'on rencontre dans l'OAH ne présente pas de caractères particuliers, sinon qu'il est généralement important, de type II ou III de COURY. Cet auteur distingue en effet trois stades à ce signe, selon l'importance des signes objectifs au niveau de la phalange.

II - L'hypertrophie pseudo-acromégalique des extrémités.

Elle intéresse plus les parties molles que la charpente osseuse qui, paraît, elle, peu augmentée de volume. Cette hypertrophie, comme les autres symptômes, est généralement symétrique. Elle est due à une infiltration oedémateuse des tissus, ainsi qu'à un épaissement de la peau et des tissus sous-cutanés. Son importance est variable, et elle peut revêtir tous les aspects, depuis un simple effacement des méplats jusqu'à la classique main en battoir. Au membre inférieur, on a au maximum une jambe en "poteau" avec pied cuboïde.

Cette déformation est parfois intriquée avec des fluxions articulaires et péri-articulaires des articulations voisines, ce qui ajoute encore à la difformité du membre.

III - Le syndrome articulaire, précoce, intense, est responsable des signes fonctionnels. Il revêt l'aspect d'une polyarthrite subaigüe avec des épisodes paroxystiques. Il a pour caractère principal d'être bilatéral et symétrique, ce qui est d'une grande importance pour le diagnostic avec les autres affections rhumatologiques. Ce syndrome est pratiquement constant à un moment quelconque de l'évolution. Il associe des manifestations

algiques et fluxionnaires touchant les grosses articulations des membres. Il n'y a par contre jamais d'atteinte radiologique des articulations.

a - Les douleurs

Le malade est le plus souvent vu pour des douleurs des articulations qui apparaissent soit insidieusement, soit de façon aiguë. Ces douleurs initiales, sur un fond permanent de gêne articulaire, sont majorées par le mouvement. Parfois même, elles confinent le malade au lit, comme nous le verrons dans notre observation personnelle. On observe souvent une recrudescence nocturne.

L'existence de ces douleurs a, pour R. D'ESHOUGUES une signification étiologique péjorative : cet auteur retrouve, en effet, dans ces cas algiques 80 à 85 % d'affections thoraciques malignes (29).

b - Les manifestations fluxionnaires.

Elles sont plus rares, et leur évolution est indépendante de celle des arthralgies.

Elles siègent préférentiellement aux grosses articulations; la cheville est la localisation la plus fréquente (88 %); le poignet et le genou (82 et 75 %) sont aussi très souvent atteints. A un moindre degré, le coude (17 %) et l'épaule (9 %). Les atteintes des doigts sont exceptionnelles.

Au niveau des articulations intéressées, on note des signes inflammatoires, avec augmentation de la chaleur locale, hyperhémie et gonflement. La présence d'un épanchement

articulaire n'est pas exceptionnelle, et c'est surtout au niveau du genou que l'on peut le mettre en évidence.

Par contre, les clichés des articulations ne montrent jamais d'altérations des interlignes.

Le problème qui peut se poser au clinicien en présence de ce syndrome rhumatoïde, surtout s'il n'a pas la notion d'une affection thoracique sous jacente, est celui du diagnostic avec les autres maladies articulaires. Ce n'est pas toujours aisé, et plusieurs sujets ont été soignés pour une pathologie rhumatismale avant qu'on puisse mettre en évidence la lésion initiale. Cependant, un certain nombre de points permettent d'évoquer l'OA et de mettre en oeuvre les explorations à visée étiologique.

Nous avons déjà signalé la bilatéralité et la symétrie habituelles des manifestations articulaires, ce que l'on retrouve rarement en pathologie rhumatismale courante. L'intégrité de l'interligne articulaire est également un argument de poids.

Enfin, les modalités évolutives de ces fluxions articulaires sont un peu particulières, en ce sens que l'OA n'est pas sensible aux thérapeutiques anti-inflammatoires habituellement utilisées en rhumatologie. Seule la corticothérapie a parfois pu donner satisfaction.

IV - Les aspects radiologiques.

Tous les renseignements cliniques que nous venons d'étudier, pour caractéristiques qu'ils soient, ne permettent pas toujours de trancher, et, c'est finalement à la radiologie que l'on recourt pour asseoir le diagnostic.



Le bilan va comprendre des clichés des membres et des extrémités. Ces clichés vont montrer plusieurs types de modifications, au tout premier rang desquelles il faut placer la périostose engainante des diaphyses, sans laquelle on ne peut pas affirmer l'existence d'une OAH. Différents aspects sont possibles.

I°- Le plus souvent, il s'agit d'un manchon périosté, mince, homogène et régulier, bien limité en dehors, large de 1 à 5 millimètres, de densité plus faible que celle de l'os dont il est séparé par un liseré clair.

Ce manchon périosté s'étend tout au long de la diaphyse des os longs, avec une nette prédominance au tiers inférieur de cette diaphyse. Tous les os longs de membres peuvent être atteints, mais pas avec la même fréquence.

C'est ainsi que l'on trouve surtout cet aspect au niveau des os de l'avant bras et de la jambe. De manière moins fréquente, le fémur et l'humérus sont touchés ; la localisation sur les métacarpiens ou métatarsiens n'est pas exceptionnelle. Au niveau des premières phalanges des doigts une bague périostée aurait, pour LIEVRE, une certaine valeur.

II°- A côté de ces images régulières de manchon, le périoste peut être laminé, en pelure d'oignon, avec de minces couches d'os néo-formé au contact.

Dans d'autres cas, on peut observer des formations exubérantes, anarchiques, donnant sur les clichés un véritable

aspect en coulées de bougie le long de la diaphyse (20).

A l'opposé, la modification radiologique peut se résumer à un simple épaissement de la corticale, ou à des images en pelote d'épingles au contact de cette corticale.

III°- Les clichés, en dehors de l'intégrité de l'interligne que nous avons déjà soulignée, peuvent encore objectiver une déminéralisation diffuse de tout le squelette (50 % des cas pour DE SEZE).

De l'analyse de ces signes radiologiques, il ressort tout l'intérêt que l'on a, devant des manifestations articulaires frustes, ou atypiques, à pratiquer des clichés des membres à la recherche d'une réaction périostée. Ceci ne permet pas toujours de conclure à l'existence d'une OAH car des images radiologiques voisines se voient dans des affections variées, et c'est surtout le contexte clinique et biologique qui, en définitive, fera éliminer une périostite syphilitique ou infectieuse, ou encore une prolifération périostée en rapport avec des troubles trophiques et vaso-moteurs.

En conclusion à ce chapitre consacré à la symptomatologie clinique et radiologique de l'OAH, nous nous efforcerons de répondre à la question suivante : quel est l'intérêt, sur le plan pratique, de reconnaître précocement une OAH ? Est-ce seulement celui de faire un "beau diagnostic" d'une affection rare ? Nous pensons au contraire que le malade peut y trouver son intérêt. En effet, deux cas sont à envisager.

- ou bien on connaît déjà la maladie primitive, qui évolue depuis plusieurs années, et la surveillance de ce syndrome dysacromélique peut, dans une certaine mesure renseigner sur l'évolutivité de la maladie initiale : une recrudescence des signes articulaires va souvent de paire avec une poussée évolutive ou une aggravation de l'affection.

- ou bien l'OAH est le premier symptôme qui amène le malade à consulter, et dans ce cas la reconnaissance précoce de ce syndrome va permettre d'engager sans retard les explorations à visée étiologique. C'est ce qui eut lieu pour l'enfant dont nous allons présenter l'observation dans le chapitre suivant.

Nous allons maintenant présenter l'observation de notre enfant, Fr.. L. ..., âgé de 3 ans et demi.

A la fin de l'hiver 68-69, l'enfant présente un syndrome grippal banal, peu fébrile, traité par son médecin par des médications courantes.

Au décours de cet épisode, rapidement évolutif, les parents notent pour la première fois une modification d'aspect des phalanges distales des doigts, ainsi qu'un gonflement des genoux et des chevilles. Bientôt, apparaissent des phénomènes algiques au niveau de ces articulations. L'enfant se plaint, ne joue plus, et en quelques jours refuse de quitter son lit, d'autant plus que s'ajoute rapidement à ce tableau un certain degré d'impotence fonctionnelle.

L'hospitalisation est décidée dans le service du Docteur FEFER, pédiatre de l'Hôpital d'Evreux. L'enfant est admis à l'Hôpital le 21 avril 1969.

Il s'agit du deuxième enfant d'une famille de deux enfants. Il est né à terme, par césarienne pour procidence du cordon, et son état néo-natal a nécessité une réanimation de 10 minutes.

Il présente actuellement un important retard psychomoteur, avec apparition tardive de la marche et il ne parle pratiquement pas. On note un hypertélorisme, une grosse tête avec périmètre cranien à 58 centimètres. Cette grosse tête associée à un retard du développement psychomoteur a été considérée comme une hydrocéphalie non évolutive en rapport avec sa naissance difficile.

Dans ses antécédents, on retrouve également un bec de lièvre opéré en 1967.

L'enfant est modérément dyspnéique, apyrétique. On note un discret souffle systolique le long du bord gauche du sternum. L'examen de l'abdomen ne décèle pas d'anomalies, sauf un naevus pigmentaire de cinq centimètres de diamètre environ sur la région de l'hypochondre gauche.

Il présente un hippocratisme digital important, de stade II ou III de COURY, avec bombement de l'ongle en verre de montre, élargissement des parties molles de la phalange, donnant un aspect en spatule. Le lit de l'ongle et l'extrémité du doigt sont très cyaniques. Le même aspect est retrouvé aux orteils.

Au niveau des genoux et des chevilles, et à un moindre degré, aux coudes, on note différentes modifications:

Ces articulations sont augmentées de volume, globalement, de façon symétrique. La chaleur locale est légèrement plus élevée qu'en d'autres points du membre, mais on ne note pas de modification de la coloration cutanée. On trouve un léger choc rotulien bilatéral, traduisant un épanchement.

Le syndrome douloureux s'est légèrement atténué, mais la gêne fonctionnelle persiste, obligeant l'enfant à rester couché.

L'association d'un hippocratisme digital et de manifestations hypertrophiques et fluxionnaires étant bien en faveur d'un syndrome de Pierre MARIE et BAMBERGER, il est demandé des clichés radiologiques des membres à la recherche de la périostose engainante, sans laquelle on ne peut affirmer ce diagnostic.

La radiographie va apporter deux types de renseignements. Tout d'abord l'intégrité des articulations cliniquement déformées. Il n'y a pas de modifications des épiphyses osseuses, et surtout, les interlignes articulaires ne présentent pas d'anomalies. Ce fait est bien classique que l'interligne n'est jamais atteint dans l'ostéoarthropathie hypertrophiante.

Mais ce sont surtout les réactions périostées qui sont très belles chez notre enfant. En effet, on note un aspect typique de périostose engainante, principalement au niveau des cubitus, des péronés, et à un moindre degré, sur la diaphyse des radius et des tibias. Il s'agit d'un manchon périosté homogène, régulier, de 1 à 2 millimètres d'épaisseur, siégeant le long de la diaphyse de ces os, avec une nette prédominance dans la région juxta-épiphysaire, et séparé de la diaphyse par un liseré clair.

Les clichés des mains n'objectivent pas de modifications, ni de réaction périostée.

Le diagnostic d'OAH étant radiologiquement confirmé, il restait à mettre en évidence, chez cet enfant, l'affection primitive.

L'absence d'antécédents bronchopathiques ou de cardiopathie congénitale cyanogène, et la rapidité d'installation de son syndrome dysacromélique pouvait déjà faire évoquer une origine tumorale, ce que les explorations entreprises allaient bientôt confirmer.

En effet, les clichés de thorax, pris sous diverses incidences, montraient une opacité arrondie, de densité homogène, siégeant dans le plan moyen du médiastin inférieur gauche, et refoulant fortement l'oesophage vers la gauche.

Le bilan biologique était pratiquement normal : la numération sanguine est à 4.750.000 hématies par mm³, et 4700 leucocytes, avec une formule normale. Seule, la vitesse de sédimentation globulaire est altérée, donnant des chiffres de 24 à la première heure et 55 à la deuxième heure.

Devant l'existence de cette tumeur, l'enfant est transféré au Centre Médico-chirurgical MARIE-LANNELONGUE à PARIS, pour explorations complémentaires et intervention éventuelle.

Plusieurs examens y sont pratiqués, en particulier une angiographie par voie générale (Docteurs CATACHE et LERICHE) qui n'objective pas de cavité anormale, et qui montre seulement un refoulement de l'aorte et de l'artère pulmonaire inférieure gauche par la masse tumorale.

L'intervention a lieu le 4 Juin 1969 (Docteur WAPLER). Elle confirme la présence d'une masse tumorale de la taille d'une orange, reposant sur le diaphragme. Les fortes adhérences aux organes voisins en rendent l'extirpation difficile, en particulier au pôle inférieur.

L'examen histologique extemporané permet de préciser qu'il s'agit d'une tumeur maligne.

L'examen anatomo-pathologique, confié à Madame le Docteur VERLEY, précise le type histologique de cette tumeur : "Présence de cellules .. dont la structure est celle de la cellule musculaire lisse, et d'autres éléments cellulaires... avec une striation... apparaissant manifestement après coloration de la réticuline. Il s'agit donc d'une tumeur associant des fibres musculaires lisses et des fibres musculaires striées. "Quelques anomalies nucléaires peu nombreuses, ce qui est assez exceptionnel car les tumeurs malignes à différenciation musculaire sont généralement riches en atypies et monstruosité nucléaires, et cytoplasmiques. Néanmoins, il est difficile de ne

pas poser le diagnostic de rhabdomyosarcome étant donné le caractère exceptionnel des rhabdomyomes bénins".

Le dossier et l'enfant sont présentés à Mademoiselle le Docteur O. SCHWEISGUTH, spécialiste de ces problèmes de tumeurs de l'enfant. Devant un cas comme celui-ci, de grande différenciation histologique, il est décidé de ne pas faire de cobalt ou de chimiothérapie complémentaires, car ces deux thérapeutiques seraient sans effet, et même dangereuses. La seule attitude conseillée est de suivre régulièrement l'enfant, et de réintervenir en cas de nécessité.

Par ailleurs, l'aspect de cet enfant, sa grosse tête avec hypertelorisme, le fait que l'on ait mis en évidence une calcification de la faux du cerveau, ne sont pas sans évoquer le cas d'un enfant dont Mademoiselle SCHWEISGUTH avait, quelques mois auparavant, publié l'observation dans une revue de Pédiatrie (39). L'enfant en question était porteur d'un rhabdomyosarcome associé à une naevomatose baso cellulaire. On sait en effet que cette affection qui appartient au groupe des phacomatoses, associe à des lésions dermatologiques des anomalies viscérales diverses, surtout osseuses (kystes de la mandibule, côtes bifides ou synostosiques, malformations des métacarpiens). Les lésions neurologiques y sont fréquentes, consistant en une hydrocéphalie congénitale, avec calcifications intra-crâniennes, agénésie du corps calleux, et parfois malformations oculaires.

Les lésions cutanées, essentiellement des naevi baso cellulaires, apparaissent le plus souvent dans l'enfance, et évoluent presque inéluctablement vers un épithélioma baso cellulaire dans l'âge adulte (33).

Le caractère héréditaire de cette tumeur nous a conduit à examiner ultérieurement les parents de cet enfant, dans la mesure où ils ont accepté de se prêter à nos investigations.

La soeur de Fr..., âgée de 19 ans, mariée sans enfants, a subi un examen clinique et radiologique à la recherche des signes que nous connaissions de cette affection : les clichés n'ont montré ni anomalie du squelette, ni kyste osseux. La clinique n'a pas été plus positive.

Les parents n'ont pas subi d'exploration radiologique. Ils ne semblaient présenter ni l'un ni l'autre de lésions cutanées suspectes de naevomatose ou d'épithélioma baso cellulaire. De même, la clinique ne permit pas de décélérer de malformations.

Le problème reste donc ouvert de savoir si, chez cet enfant, le rhabdomyosarcome s'accompagnait ou non une naevomatose baso cellulaire. Il n'est pas exclu, à l'occasion d'un contrôle régulier auquel nous soumettons cet enfant, qu'apparaissent des lésions cutanées caractéristiques.

Au cours de ces contrôles réguliers, nous avons par ailleurs pu noter un aspect évolutif intéressant de son syndrome dysacromélique.

Après l'intervention, dont les suites ont été excellentes, l'enfant est rentré chez lui. Nous l'avons revu plusieurs fois depuis.

Le 13 Août, deux mois et demi après l'intervention, l'OAH était toujours visible, mais les déformations avaient diminué d'importance, en particulier au niveau des genoux. Les images radiologiques de périostose étaient moins nettes.

La regression était plus nette le 13 Octobre, mais le gonflement des chevilles était toujours marqué, avec importante circulation collatérale veineuse. L'aspect de périostose engainante était très atténuée.

En Novembre, quelques temps avant son contrôle, les parents notent une tuméfaction de la mandibule, à gauche ; celle-ci disparaît spontanément.

Par ailleurs, on remarquait, lors de ce dernier contrôle la présence de petits éléments cutanés au niveau de la ceinture scapulaire et de la racine des bras : macules brun noirâtres, de 1 mm de diamètre. Ces éléments n'évoquaient pas une naevomatose baso cellulaire, mais plutôt des manifestations de la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE, ou de la neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN.

Depuis cette date, nous n'avons pas encore revu l'enfant, ce qui n'a pas encore permis de confirmer ou d'infirmier cette hypothèse.

Nous venons donc de présenter l'observation d'un enfant de sexe mâle, âgé de trois ans et demi, chez qui une ostéearthropathie hypertrophiante de Pierre MARIE d'installation rapide permit de diagnostiquer assez précocément un rhabdomyome malin médiastinal. Cette observation est intéressante sur trois points :

- l'existence d'une OAH chez l'enfant,
- la localisation médiastinale de sa tumeur. En effet, le rhabdomyosarcome siège exceptionnellement au médiastin : DANON dans sa thèse consacrée à cette affection n'en a retrouvé aucun, sur 58 cas, ayant cette localisation (13).

PRUDHOMME de SAINT MAUR dans sa thèse sur le sarcome embryonnaire de l'enfant, trouve une localisation au médiastin sur 22 cas (35).

- Enfin, cette observation a permis d'évoquer le possible problème d'une naevomatose associée.

De plus, cette observation nous a donné l'idée de faire la revue des cas d'OAH décrits chez l'enfant; c'est l'objet de notre chapitre suivant.

UN ESSAI DE DESCRIPTION DE L'OAHCHEZ L'ENFANT

Une étude particulière de cette affection chez l'enfant n'a du moins à notre connaissance, jamais été entreprise. Nous allons, à la lumière des cas publiés que nous avons pu recueillir, essayer de tirer certaines conclusions et en particulier voir s'il existe des différences notables avec la forme de l'adulte.

Nous avons trouvé, dans les ouvrages de langue française, anglo-saxonne, germanique et italienne, une soixantaine de cas. Ce nombre, compte tenu du fait que la première observation de cette affection chez l'enfant remonte à 1891, n'est pas très élevé. Les renseignements que l'on peut retirer de ces observations ne sont, par ailleurs, pas tous de valeur égale, car, en fonction de l'évolution des connaissances sur l'OAH, les auteurs ont insisté sur tel ou tel aspect du problème, en laissant dans l'ombre d'autres points qu'il aurait été intéressant de connaître. Nous n'avons retenu pour cette analyse que ceux des cas qui comportaient suffisamment de détails cliniques, étiologiques ou radiologiques, ce qui ramène à 56 le nombre de nos observations.

Nous envisagerons, en premier lieu, les circonstances étiologiques d'apparition et de développement de l'OAH.

<u>N° cas</u>	<u>Auteur</u>	<u>Age</u>	<u>Sexe</u>	<u>Affection initiale.</u>
1	BAMBERGER	7	M	Tuberculose pulmonaire +C.C.C.
2	GILLET	12	M	Emphysème + D.D.B.
3	FIELD	17m.	M	Pneumopathie chronique.
4	DAVIS	4	M	Emphysème pulmonaire.
5	GILBERT	13	F	Cirrhose biliaire.
6	"	12	F	" "
7	LOCKWOOD	10	F	Tuberculose poumon + rachis
8	WITMAN	8	M	" " "
9	RENDU & BOULOCHÉ	11	M	Emphysème pulmonaire.
10	SYMES-THOMSON	10	F	Tuberculose rachis.
11	HALL	14	M	Sarcome du fémur + met. poumon.
12	BRESSELLE	3	F	Tuberculose poumon.
13	SHAW-COOPER	21	F	Communication inter auriculaire
14	MASSALONGO	10	M	Tuberculose pulmonaire.
15	BROOKS	9	F	Bronchite chronique + fibrose
16	HERMAN	11	F	Tuberculose pulmonaire + rachis
17	HYMAN	28m.	F	Indéterminé.
18	TRIVELLI	15	M	Bronchectasie kystique.
19	"	12	F	Emphysème pulmonaire.
20	CARR	13	M	Pneumopathie chronique.
21	MARCUS	4 $\frac{1}{2}$	M	Pneumopathie chronique.

<u>N° cas</u>	<u>Auteur</u>	<u>Age</u>	<u>Sexe</u>	<u>Affection initiale</u>
22	SCHIPPERS	3	F	Pneumopathie chronique
23	LASSERRE	8	M	Tuberculose rachis.
24	YVIN	12	F	Fistule broncho pulmonaire.
25	KENNEDY	7 $\frac{1}{2}$ m.	M	Abcès du poumon.
26	MILLER	14	M	Cancer du thymus
27	KLINE	14	M	Tuberculose du rachis.
28	GOTTLIEB	2	F	Pyopneumothorax.
29	MEANS	26	M	Tétralogie de Fallot.
30	BREZINA	15	M	Malabsorbtion intestinale.
31	STOL'TSER.	13	M	SCHWANNOME du poumon.
32	CAVANAUGH	9	F	Bronchectasie kystique.
33	"	3	F	Pneumopathie chronique.
34	"	16	F	Bronchectasie.
35	"	8	F	Emphysème pulmonaire.
36	"	4	M	Atrésie biliaire congénitale.
37	"	11	M	Tétralogie de Fallot.
38	"	16	M	Transposition des gros vaisseaux.
39	"	13	F	Tétralogie de Fallot.

(n° 1 à 39 rapportés in (8).

40	MEDLIN	4	F	Bronchectasie congénitale.
41	"	9	M	Bronchectasie.
42	CASNEUF	10 $\frac{1}{2}$	F	Epithélioma anaplasique médiastin
43	GROSSMAN	13	F	Mucoviscidose.

<u>N° cas</u>	<u>Auteur</u>	<u>Age</u>	<u>Sexe</u>	<u>Affection initiale</u>
44	GROSSMAN	9	F	Mucoviscidose.
45	"	20	M	"
46	"	15	M	"
47	"	13	F	"
48	RAZON-VERONESI	4 $\frac{1}{2}$	M	Mesotheliome de la plèvre.
49	HEISSEN	7	M	Pneumopathie chronique.
50	FREGALE	4	M	Bronchectasie + Emphysème
51	PELLINI	9	M	Sarcome gianto costal.
52	FRAGONARA	13	F	Tuberculose pulm.+ emphysème pleural.
53	PAPAGNI	12m	F	Cardiop.cong.cyanogène.
54	LEERSUM (Van)	5	M	Mucoviscidose.
55	TREVER	17	M	Transposition des gros vaisseaux.
56	Observ.personn.	3 $\frac{1}{2}$	M	Rhabdomyosarcome médiastin.

n° 49 à 53 décrits in (31).

I°- Le sexe des sujets ne semble pas jouer un rôle. En effet, on trouve 29 cas chez des sujets mâles pour 27 cas chez des filles. Cette faible différence n'est pas significative, et, cette notion rejoint ce que l'on sait déjà à propos de l'adulte.

II°- Etude de la répartition suivant les âges.

Tout d'abord nous devons définir les âges auxquels nous avons limité notre étude. Nous avons pris en considération tous les cas d'OAII apparus entre la naissance et l'âge de 20 ans. Néanmoins, deux sujets avaient plus de 20 ans ; celui de MEANS (26 ans), et celui de SHAW-COOPER (21 ans). Nous les avons inclus dans notre étude parce que, dans les deux cas, les manifestations dysacroméliques étaient apparues avant 20 ans (respectivement à 12 et 11 ans).

Les résultats de cette étude sont consignés dans le tableau suivant (tableau I).

	<u>0-2 ans</u>	<u>2 à 5</u>	<u>5 à 10</u>	<u>10 à 15</u>	<u>15 à 20</u>
M	2	7	6	11	3
F	<u>2</u>	<u>5</u>	<u>7</u>	<u>10</u>	<u>3</u>
Total	4	12	13	21	6

Ce tableau montre que toutes les tranches d'âge entre 0 et 20 ans sont touchées, avec une nette prédominance entre 10 et 15 ans : en effet, 21 des sujets appartiennent à cette catégorie, soit 38 %. Le sujet le plus jeune chez qui cette affection a été décrite avait 7 mois et demi ; il s'agissait

d'un enfant atteint de suppuration pulmonaire (KENNEDY).

Il faut noter que cette période de 10 à 15 ans correspond sensiblement à l'âge de la puberté, où de profonds remaniements physiologiques se manifestent, et où la réceptivité tissulaire, en particulier au niveau de l'os et du périoste est très grande. Sans vouloir avancer d'hypothèse physiopathologique, encore qu'une influence hormonale ait été défendue par certains auteurs, nous avons pensé que ce fait méritait d'être noté.

La lecture de ce tableau montre également que dans chaque tranche d'âge, les garçons sont touchés avec la même fréquence que les filles.

III - Nature des affections primitives.

Une donnée importante qui ressort de l'analyse de ces 56 observations est la nature de l'affection qui a donné lieu à une OAH. Nous avons trouvé sept groupes d'affections distinctes, qui se répartissent de la manière suivante : tableau II.

Ces chiffres appellent un certain nombre de remarques. Tout d'abord, on note la nette prédominance des affections thoraciques. Si l'on fait rentrer dans ce cadre les pneumopathies chroniques infectieuses, la tuberculose, les cardiopathies cyanogènes congénitales, et la mucoviscidose (en effet, toutes les observations de cette affection que nous avons trouvées comportent une atteinte respiratoire sévère), on arrive à un total de 78,7 %, total qui dépasse 90 pour cent si l'on tient compte également des cas de tumeurs. En effet, les 7 tumeurs que nous avons relevées avaient toutes, soit par leur siège

d'origine, soit du fait d'une extension, une localisation thoracique.

Pneumopathies infectieuses chroniques	37,8 %
Tuberculose	17,2 %
Cardiopathies cyanogènes congénitales	13,7 %
Tumeurs	12 %
Mucoviscidose	10 %
Affections hépato-biliaire	6 %
Affections intestinales	3,5 %

- Tableau II - Répartition des affections causales -

Donc, on peut dire que pratiquement tous les cas d'OAH vus chez l'enfant sont liés à des affections thoraciques. Comment se répartissent ces maladies, c'est ce que nous allons voir maintenant.

A - Les pneumopathies chroniques infectieuses

Ce cadre est assez vaste car nous y avons inclus toutes les atteintes pleuropulmonaires et bronchiques non tuberculeuses et non liées à une mucoviscidose. Ce dernier point prête d'ailleurs à discussion, car ce n'est qu'en 1936 que les signes respiratoires ont été bien connus dans la mucoviscidose, et il est fort probable qu'un certain nombre de cas étiquetés "pneumopathie chronique de l'enfant" avant cette date représente

en fait des cas de mucoviscidose.

Nous avons essayé de faire éclater ce cadre, en considérant d'une part les atteintes infectieuses pulmonaires et pleurales, et, d'autre part, les atteintes primitivement bronchiques.

C'est ainsi que nous relevons sur les 22 cas de "pneumopathies chroniques", 8 bronchopathies initiales, et 15 affections à localisation pulmonaire et pleurale pure, ce qui nous donne les pourcentages respectifs de 13 % et de 25 %.

Il faut noter que l'usage élargi des antibiotiques n'a pas modifié de façon spectaculaire la proportion d'OAH dans les bronchopneumopathies chroniques. Si l'on prend arbitrairement 1945 comme année de début de l'"ère antibiotique", on constate que sur 22 cas, 14 ont été rapportés avant 1945 et 8 après cette date, ce qui ne fait même pas une réduction de moitié. Or, il est fort probable que le nombre absolu de pneumopathies chroniques a diminué dans des proportions beaucoup plus notables sous l'effet de l'utilisation généralisée des antibiotiques. L'explication de cette discordance tient peut-être au fait que l'OAH apparaîtrait au cours de l'évolution de pneumopathies sévères, qui, justement, réagiraient mal au traitement antibiotique.

B - La tuberculose

Comme nous l'avons déjà noté, la tuberculose est retrouvée dans 17,2 % des cas d'OAH de l'enfant. Pour être plus exact, nous devrions dire "était retrouvée dans 17,2 pour cent des cas".

En effet, depuis 1954, aucun nouveau cas n'a été publié. Pour tenter d'expliquer cette régression on peut avancer deux hypothèses :

- le nombre absolu des tuberculoses de l'enfant a diminué du fait de la prophylaxie.

- d'après ce que nous avons pu constater dans nos observations, l'OAH survient surtout dans les formes graves de tuberculose, avec localisations extrapulmonaires. En effet, sur les 10 cas que nous avons retrouvés, 6 étaient des tuberculoses avec atteinte du rachis. Depuis l'utilisation de la streptomycine et de la chimiothérapie antituberculeuse, les formes graves avec atteintes viscérales ont subi un net recul, et il n'est pas surprenant que, dans ces conditions, l'OAH soit moins fréquente dans les tuberculoses de l'enfant.

C - Les cardiopathies cyanogènes congénitales

Nous avons retrouvé 8 cas de cardiopathies cyanogènes congénitales associées à une OAH, ce qui représente, sur l'ensemble de nos 56 observations, une proportion d'environ 14 %.

Deux de ces 8 cardiopathies n'ont pas reçu de diagnostic précis (BAMBERGER 1891, PAPAGNI 1956). Parmi les 6 restantes, on trouve :

- Tétralogie de FALLOT	3 cas
- Transposition de gros vaisseaux	2 cas
- Communication inter-auriculaire	1 cas.

Nous noterons seulement à propos de cette étiologie que l'hippocratisme digital isolé y est beaucoup plus fréquent.

D - Les tumeurs

L'étude de cette étiologie est intéressante à plusieurs points de vue.

La pathologie tumorale représente 12 % des étiologies de l'OAH de l'enfant. Cette proportion est tout à fait différente de ce que l'on peut observer chez l'adulte. Nous avons vu, en effet, que chez l'adulte, les tumeurs thoraciques sont la cause essentielle des OAH, et que le seul Cancer du poumon représente 75 à 80 % des cas. Nous sommes loin ici de ces chiffres. Cependant, la localisation thoracique du processus tumoral, comme chez l'adulte, est la plus fréquente. Si nous analysons les 7 observations que nous avons collectées, nous voyons :

- Une métastase pulmonaire d'un sarcome du fémur, chez un garçon de 14 ans (HALL 1905) (in 8).
- Un sarcome giganto cellulaire costal avec envahissement pleural (PELLINI 1938) (in 31).
- Un cancer thymique, chez un garçon de 14 ans (MILLER) (in 8).
- Un schwannome du poumon, chez un garçon de 13 ans (STOL'TSER 1962) (in 8).
- Un épithélioma anaplasique du médiastin chez une fille de 10 ans $\frac{1}{2}$ (CASNEUF 1965) (7).
- Un mésothéliome de la plèvre, variété fibreuse, chez un garçon de 4 ans $\frac{1}{2}$ (RAZON -VERONESI) (36).
- Un rhabdomyosarcome du médiastin chez un garçon de 3 ans $\frac{1}{2}$ (observation personnelle).

Par ailleurs, nous avons trouvé mention d'une OAH associée à un adénome bronchique chez l'enfant, publiée par RENIER J.C., d'Angers, mais nous n'avons pas pu nous procurer l'observation détaillée de cet enfant (37).

C'est dire que, dans tous les cas le thorax était concerné par la tumeur. On peut donc dire, en conclusion de cette analyse, que l'OAH sans être fréquemment associée à la pathologie tumorale, permet, parfois un diagnostic précoce et révèle, le plus souvent, un processus malin de siège thoracique.

E - La mucoviscidose

Cette maladie, due à une fibrose kystique du pancréas associe des troubles digestifs, des manifestations respiratoires, une hypotrophie importante, des anomalies électrolytiques avec perte chloruro-sodique par les sécrétions sudorales, et, débute généralement dans l'enfance.(18).

Il est classique de décrire dans les manifestations plus rares de cette affection, l'iléus méconial et le "coup de chaleur du nourrisson". Mais, il est surprenant de noter qu'une maladie qui s'accompagne de troubles respiratoires chroniques aussi intenses et graves ne donne pas plus souvent lieu à des manifestations dysacroméliques secondaires. Certes, on rencontre parfois chez des sujets porteurs d'une mucoviscidose sévère, avec gros retentissement respiratoire, de l'hippocratisme digital. Mais, dans nos 56 observations, nous n'avons trouvé que 6 cas d'association mucoviscidose/OAH, ce qui ne représente que 10 % de l'ensemble. Il s'agit des 5 cas rassemblés par GROSSMAN,

et d'un cas observé par Van LEERSUM. Bien sûr, pour interpréter ces données, il faut tenir compte du fait que cette affection n'est bien connue que depuis 1936, et que, d'autre part, sa fréquence propre est faible. Peut-être, dans les années à venir, de nouveaux cas seront-ils publiés, étant donné les nombreux travaux consacrés à l'étude de la mucoviscidose.

A côté des étiologies importantes que nous venons de voir, la pathologie digestive n'occupe qu'une faible place.

Nous avons trouvé :

E - Affections hépato-biliaires

Les trois observations que nous avons recueillies concernaient :

- une cirrhose biliaire, deux fois (GILBERT)
- une atrésie congénitale des voies biliaires, une fois (CAVANAUGH).

ce qui représente 6 % du total. Dans les trois cas, l'OAH est apparue pendant l'évolution de la maladie, et n'a pas été une circonstance de découverte.

F - Affections intestinales

Nous avons relevé deux observations dans lesquelles une OAH était associée à un syndrome intestinal :

- Le premier concerne un garçon de 10 ans, atteint de colite ulcérationnelle (HONSKA). Nous ne l'avons pas inclus dans notre analyse, les renseignements relatifs à la nature de ses manifestations articulaires manquant.

- Le second cas est celui d'un garçon de 15 ans, présentant un syndrome de type coeliaque, et chez qui la biopsie de muqueuse intestinale montra des troubles enzymatiques (BREZINA) (5).

Pour conclure cette analyse étiologique, nous pourrions dire que l'OAH de l'enfant et de l'adolescent n'est pas exceptionnelle, que sa fréquence ne semble pas influencée par le sexe du sujet, que sa répartition en fonction de l'âge est variable, avec une plus grande fréquence entre 10 et 15 ans, et qu'elle se rencontre essentiellement dans des affections touchant le système cardio-respiratoire.

L'examen des observations publiées nous a permis, à côté de l'aspect étiologique du problème de l'OAH, de révéler certaines particularités cliniques que nous allons nous efforcer d'analyser maintenant.

Nous avons tenté, en analysant les données de ces 56 observations, de dresser un tableau de l'OAH chez l'enfant et l'adolescent, pour voir, en particulier, s'il existe des différences marquantes par rapport à l'adulte. Pour cela, nous disposons de critères cliniques et radiologiques.

A - Le mode de début

Sur nos 56 observations, 40 comportent des enseignements suffisamment précis sur le mode de début de l'OAH. Nous avons pris en considération deux catégories de données sur ces modalités de début : le symptôme initial et la durée d'évolution de la maladie causale avant l'apparition de ce premier symptôme d'OAH.

a - Le premier symptôme

Nous avons classé ces signes de début en trois catégories :

- Hippocratisme digital seul (HD)
- Manifestations articulaires, qu'il s'agisse de douleurs, gêne fonctionnelle ou d'atteinte fluxionnaire (RH)
- Réaction périostée isolée.

Quelle que soit la nature de l'affection sous jacente, la répartition est la suivante :

- HD simple	27	soit 67,5 %
- RH	9	22,5 %
- HD + RH d'emblée	3	7,5 %
- périostose isolée	1	2,5 %

Il peut être intéressant de voir si la nature de l'affection causale peut déterminer préférentiellement un mode de début plutôt qu'un autre. Nous avons résumé dans le tableau suivant les manifestations initiales de l'OAH en fonction de la maladie primitive (tableau III). Pour établir ce tableau, nous n'avons tenu compte que des cas où le symptôme initial était bien précisé.

Maladie primitive	Nbe cas	HD	RH	HD + RH	Périostose
-----	----	-----	----	-----	-----
Pn.Inf.Chroniques	15	10	4	1	0
Tuberculose	6	4	2	0	0
Cardiop.Cyan.cong.	5	4	0	1	0
Tumeurs	5	1	2	1	1
Mucoviscidose	6	5	1	0	0
Affections biliaires	2	2	0	0	0

- Tableau III -

Sans vouloir établir de pourcentages qui n'auraient pas grande valeur du fait du nombre restreint d'échantillons de chaque catégorie, il ressort de ce tableau que l'HD est très souvent le premier symptôme de l'OAH, quelle que soit l'affection sous jacente.

Une réserve doit être faite à cette assertion, elle est relative aux cas de tumeurs malignes : une seule observation où l'OAH a débuté par un HD. Dans les autres cas, sont apparus d'emblée des phénomènes articulaires (cas de l'enfant que nous avons présenté, entre autres). Dans un cas (PELLINI), on a noté

une réaction périostée isolée sur la diaphyse des os longs avant même toute manifestation clinique de dysacromélie.

b - Quelle a été la durée d'évolution de la maladie primitive avant l'apparition des premiers symptômes d'OAH ?

Sur nos 56 observations, nous en avons trouvé 44 comportant des renseignements sur cette phase de latence.

De plus, dans 4 cas sur les 6 que nous avons, de mucoviscidose, la durée d'évolution avant OAH n'était pas précisée. Mais, compte tenu du fait que les premiers signes de cette maladie apparaissent dans plus de 80 % des cas entre l'âge de 2 et 4 mois (18), nous avons artificiellement considéré que ces 4 malades étaient atteints de mucoviscidose depuis la naissance. Ce qui porte à 48 les observations où la phase de latence est connue. Le tableau suivant résume, pour chaque type d'affection la durée d'évolution avant l'apparition d'un HD ou d'une symptomathologie ostéoarticulaire (Tableau IV).

La lecture de ce tableau nous montre que les signes d'OAH apparaissent à des moments très différents de l'évolution, selon la nature de la maladie causale.

- L'OAH apparaît assez rapidement dans les pneumopathies infectieuses chroniques de l'enfant : 16 cas sur 18 avant 5 ans d'évolution.

- Par contre, dans les cardiopathies cyanogènes congénitales, la durée d'évolution avant que n'apparaissent des manifestations dysacroméliques est nettement plus longue ; elle est supérieure à 5 ans dans 7 cas sur 8).

- De même dans la mucoviscidose : la maladie a évolué, dans 5 cas sur 6 pendant plus de 5 ans avant les premiers signes d'OAH.

	Durée avant OAH (ans)	0 à 1	1 à 5	5 à 10	Plus de 10

Affection					
Ph.inf.chr.		7	9	2	0
Tuberculose		1	3	3	0
C.C.C.		1	0	3	4
Mucovisc.		0	1	1	4
Hepato bil.		0	2	1	0
Tumeurs		5	1(2ans)	0	0

- Tableau IV - Durée de la maladie avant OAH -

- Chez les enfants atteints de tuberculose, la durée d'évolution est variable.

- Pour les observations où une tumeur maligne thoracique s'accompagne d'OAH, il est frappant de noter que la période de latence est très courte, puisque dans la totalité des cas elle n'excède pas 2 ans.

En conclusion de cette étude consacrée aux modalités de début de l'OAH, chez l'enfant et l'adolescent, nous pouvons dire que :

- L'hippocratisme est presque toujours le premier signe. Mais, les formes avec atteintes rhumatoïdes d'emblée ne sont pas rares, et elles accompagnent le plus souvent des affections

à pronostic péjoratif à court terme, tumeurs malignes en particulier.

- Les premiers signes peuvent apparaître à n'importe quel moment au cours de la maladie, le plus souvent avant 5 ans d'évolution (30 cas sur 48, soit 62 %).

Cette phase de latence peut être très courte, de quelques mois, lorsque l'affection primitive est un processus malin.

Une fois les premiers symptômes apparus, nous sommes dans ce que nous appellerons la "période d'état" de l'OAH.

L'enfant présente alors des modifications des extrémités, des signes fluxionnaires des articulations, et des stigmates radiologiques intéressant surtout les os longs du squelette. Il semble que les manifestations soient les mêmes chez l'enfant que chez l'adulte, mais nous allons étudier si les sièges d'élection et les modes d'expression de cette OAH présentent quelques particularités.

I - Siège des manifestations articulaires

Sauf mention spéciale, les signes sont bilatéraux.

a - Nombre d'articulations atteintes.

Nous avons trouvé une atteinte monoarticulaire dans 5 cas et une atteinte pluri-articulaire dans 36 cas, soit un total de 41 cas dans lesquels la localisation était bien précisée.

b - Articulations concernées.

La fréquence d'atteinte des diverses articulations est la suivante :

- Genou	32	sur 41	soit	78 %
- Chevilles	30	" 41	"	73 %
- Poignets	28	" 41	"	70 %
- Coudes	4	" 41	"	10 %
- Hanche	1	" 41	"	2 %

La répartition en est légèrement différente de celle trouvée chez l'adulte (chapitre II, deuxième partie); mais il ne semble pas y avoir de conclusion particulière à tirer de cette constatation.

A noter un cas d'atteinte de la hanche (CARR, 1904), localisation exceptionnellement décrite chez l'adulte.

c - Nous avons essayé de voir s'il y avait une relation entre la nature de la maladie primitive et le type ou le siège des manifestations articulaires. En fait, il ressort de nos comparaisons que la lésion sous-jacente n'a aucune incidence sur le nombre ou la localisation des atteintes articulaires.

d - Parmi les différents symptômes que l'on peut noter au niveau des articulations concernées, l'existence d'un épanchement intra-articulaire n'est pas exceptionnelle. On la retrouve dans 20 cas, soit isolée à une seule, soit intéressant plusieurs d'entre elles.

Le genou est le plus souvent atteint (13 fois), puis le poignet (4), et la cheville (3).

Il aurait été intéressant, pour clore cette étude clinique, de pouvoir suivre l'évolution des symptômes articulaires en fonction du temps, et en particulier de voir quel est le devenir de cette OAH de l'enfant lorsqu'une thérapeutique agit sur la maladie initiale. On sait, en effet, que chez l'adulte l'éradication de la cause première (tumeur en particulier) entraîne une régression habituelle des signes fluxionnaires. Qu'en advient-il chez l'enfant ?

Malheureusement, dans la quasi-totalité de nos observations il n'est pas fait mention de cet aspect évolutif, et nous ne pourrions citer que deux cas précis où le traitement de la maladie causale entraîna une involution des signes articulaires.

Le premier cas est celui d'une fillette de 16 ans (CAVANAUGH) possédant une tétalogie de FALLOT, et qui présentait des gonflements des chevilles et des poignets, avec hippocratismes digitaux. Après intervention de BLALOCK-TAUSSIG une amélioration fonctionnelle apparut, et parallèlement, on nota une régression des signes articulaires.

Quelques années plus tard, la dérivation ne remplissant plus son office, survint une rechute avec dyspnée et cyanose, alors que réapparaissaient des modifications articulaires, localisées au poignet droit.

La seconde observation est celle que nous avons présentée.

Après intervention d'exérèse de la tumeur médiastinale, les signes articulaires que présentait notre enfant subirent une régression spectaculaire, en quelques semaines.

L'étude de la symptomatologie radiologique de l'OAH chez l'enfant va représenter le dernier volet de cette analyse. Nous avons retenu 48 observations comportant des données utilisables sur le problème de la réaction périostée.

Dans la majorité des cas, ces anomalies périostées ont été découvertes lors d'un bilan osseux effectué pour une suspicion clinique d'OAH. Mais, dans 5 Observations, la mise en évidence de ces signes a été due à un bilan osseux systématique, sans que des manifestations articulaires aient pu faire suspecter une OAH. (3 observations de GROSSMAN, une de PELLINI, une de PAPAGNI)

Ceci revient à dire que les signes périostés peuvent précéder l'atteinte clinique articulaire, notion que nous avons déjà relevée chez l'adulte.

Les 48 observations retenues comportent toutes, à une exception près, une périostose engainante sur la diaphyse d'au moins un os long des membres. L'exception est représentée par le cas de SCHIPPERS, où la seule lésion radiologique était une atteinte des métacarpiens.

Nous avons établi, pour chaque os, le pourcentage de cas où l'on rencontre une réaction périostée. Tous les os longs des membres sont concernés, mais dans des proportions très différentes.

Membre supérieur :

- Humérus	2,6 %
- Radius	60 %
- Cubitus	66 %
- Métacarpe	32 %
- Phalanges	14 %

Membre inférieur :

- Fémur	34 %
- Tibia	68 %
- Péroné	55 %
- Métatarse	16 %

La lecture de ce tableau permet de voir que l'avant-bras et la jambe sont atteints dans les mêmes proportions.

La localisation sur les os courts des mains et des pieds n'est pas exceptionnelle.

Par contre, l'humérus semble n'être que très rarement le siège d'une périostose engainante. Ceci confirme ce que l'on sait déjà de l'adulte : les manifestations d'OAH sont exceptionnelles au dessus du coude.

L'étude radiologique des os longs des membres présente donc un intérêt certain. Elle ne montre pas de différence fondamentale avec ce que l'on peut observer chez l'adulte. Comme chez l'adulte, il n'existe d'ailleurs pas de parallélisme entre la nature de l'affection primitive et l'importance ou le siège des lésions.

Si on les considère isolément, sans tenir compte du contexte rhumatoïde, ces signes radiologiques peuvent évoquer chez l'enfant certains diagnostics autres que celui d'OAH.

En premier lieu, on peut être amené à discuter des troubles vitaminiques variés, qui ont souvent une traduction ostéopériostée. Ces troubles se voient principalement chez le nourrisson mais peuvent s'observer aussi chez le grand enfant.

- L'avitaminose A, peu fréquente sous nos climats, donne rarement des signes périostés.

Par contre on a pu observer des cas de surdosage prolongé en vitamine A, 100.000 à 500.000 unités par jour pendant plusieurs mois, donnant lieu, à côté de lésions cutanées et viscérales diverses, à des manifestations radiologiques voisines de celles de l'OAH : des zones d'hyperostose périostée plus ou moins bien limitées cernent les diaphyses osseuses. Ces images se rencontrent sur la clavicule, les côtes, les tibias, et surtout les métatarsiens. L'anamnèse permet facilement de rattacher ces signes à leur cause, et la suppression de la vitamine A amène leur régression.

- Le scorbut du nourrisson, dû à une hypovitaminose C, se voit chez des enfants nourris avec des laits modifiés ou conservés et apparaît vers l'âge de six à dix huit mois. Il se traduit cliniquement, comme chez l'adulte, par un tableau hémorragique, mais ici les signes osseux prédominent : douleurs et impotence fonctionnelle. La radiographie peut montrer, au niveau des os longs, un manchon opaque séparé de la diaphyse par une zone claire (ligne scorbutique).

Cet aspect est dû à une hémorragie entre l'os et le périoste. Lorsque cette hémorragie est importante, le contour de l'os peut prendre un profil grossier, en "gigot". On note en plus une bande opaque à l'union de la diaphyse et du cartilage épiphysaire. Ces hémorragies sous périostées déterminent, parfois, des fractures ou des subluxations diaphyso-épiphysaires.

- Les modifications radiologiques observées dans le rachitisme sont suffisamment connues pour que nous ne les étudions pas en détail. Les images en sont, d'ailleurs assez éloignées de ce que l'on peut voir dans l'OAH. Néanmoins, après traitement par la vitamine D, on peut observer le long de la diaphyse des os un aspect d'apposition périostée, en particulier dans la concavité des os qui avaient subi une déformation.

- La syphilis congénitale est susceptible d'entraîner des lésions squelettiques, soit à type d'ostéochondrite, avec dans ce cas des fractures fréquentes, soit de troubles des cartilages de conjugaison, donnant à la radiographie une ligne métaphysaire large et irrégulière. Mais, on peut observer aussi très souvent une périostite, qui se traduit par une bande sombre doublant la corticale de l'os. Cette réaction périostée peut être simple et linéaire, ou lamelleuse, en pelure d'oignon.

L'origine syphilitique est aisément reconnue par le contexte, et ces aspects disparaissent en quelques semaines sous l'effet du traitement.

Ces quelques exemples montrent que le diagnostic radiologique de l'OAH peut parfois prêter à discussion.



Ce problème risque de se **poser** devant la découverte fortuite de signes ostéopériostés, avant l'apparition de symptômes articulaires d'OAH, comme nous avons vu dans l'une des observations que nous avons retenues.

- C O N C L U S I O N -

Tout au long de cette étude, nous avons pu constater que l'OAHSi elle est bien connue sur le plan clinique et radiologique, continue à poser le problème de sa pathogénie.

Nombreux, nous avons pu nous en rendre compte dans le chapitre historique, sont les auteurs qui s'y sont intéressés, et nombreuses sont les hypothèses qui ont été avancées. Toutes ces théories, pour séduisantes qu'elles soient, ne parviennent pas à expliquer tous les aspects de cette affection.

Après avoir rappelé succinctement la symptomatologie clinique et radiologique de l'OAHS, nous nous sommes attachés à l'étude plus particulière de ce syndrome chez l'enfant. Pour cela, nous disposons de 55 observations que nous avons trouvées dans la littérature. Nous avons rapporté également une observation personnelle d'OAHS, chez un enfant de 3 ans et demi. L'analyse de ces 56 cas nous a permis de dresser un tableau clinique et radiologique de cette affection chez l'enfant et l'adolescent, et de montrer que l'étiologie est essentiellement thoracique.

Nous aurions souhaité qu'apparaissent des différences significatives avec la forme de l'adulte, ce qui aurait peut-être ouvert la voie à de nouvelles discussions étiopathogéniques.

Mais, notre modeste contribution à l'étude de cette maladie a consisté à montrer que, tout en étant rare chez l'enfant, elle n'est pas exceptionnelle et, que, tant par sa symptomatologie

clinique que par ses manifestations radiologiques, elle se rapproche beaucoup de ce que l'on observe chez l'adulte.

La présentation de notre observation personnelle, outre les renseignements qu'elle nous a procurés pour notre étude, a l'intérêt de montrer l'association d'une tumeur rare, le rhabdomyosarcome médiastinal, à une manifestation secondaire rare l'OAH. Et, nous aurions souhaité pouvoir établir que ce rhabdomyosarcome était lié à une naevomatose baso-cellulaire, ce qui aurait constitué le deuxième cas mondial d'une telle association.

VU le Président de la thèse

M. le Professeur Julien MARIE

VU le Doyen

M. le Professeur BROUET

VU le Recteur

Monsieur MALLET

- B I B L I O G R A P H I E -

- 1 - BADOUAL J. Ostéoarthropathie hypertrophiante chez l'enfant.
Presse Médicale 73 - n° 28 - 5 Juin 1965 - P. 1664.
- 2 - BARIETY M. et COURY C. - L'ostéoarthropathie hypertrophiante
pneumique et les dysacromélies d'origine thoracique.
Aspects anatomo-cliniques et évolutifs.
Semaine des Hôpitaux Paris 1950-26 - P.1681-1708.
- 3 - BARIETY M. et COURY C. - Essais sur les rapports et la pathogénie
de l'hippocratisme digital et de l'ostéoarthropathie
hypertrophiante pneumique.
Semaine des Hôpitaux Paris 1950 - 26 - P 1709-1719.
- 4 - BERAUD C. et Coll. Tumeurs médiastinales rares de l'enfant.
Annales de radiologie 1967 - 10 - n° 3 - 4 P.280-284.
- 5 - BREDZINA Z. - Kinderartzlich Praxis-Leipzig. -
1966 - 34 - N° 10 - P.451 - 455.
- 6 - CABANEL G. et BERTHON M.P. - Valeur séméiologique des dysacromélies.
Concours Médical I-II - 1969 - 91 - n° 5 P.847 - 856.
- 7 - CASNEUF J. VANDEN BULCKE L.
Maansschrift voor Kindergeneskunde.Leiden.
1965 - 33 - N° 4 Avril P. 136 - 145.
- 8 - CAVANAUGH J.A. et HOLMAN G.H. - Hypertrophic ostéoarthropathy in
child hood.
Journal of Pediatrics. Jan 1965 - 66 - N° 1 P.27-40.
- 9 - CHAMBERLAIN D.S. et coll. - Idiopathic hypertrophic ostéoarthropa-
thy and crâniat defects in children.

American journal of Roentgenology, radiumther, and
nuclear Medicine - 1965 - 93 - n° 2 - P. 408 - 415.

10 - COURY C. - Hippocratisme digital - Edition BAILLIERE Paris 1960.

11 - COURY C. L'hippocratisme digital et l'ostéoarthropathie hyper-
trophiante - Etude de 350 cas.

British Journal of diseases of the Chest.

1960 - 54 - n° 3 - P.202 - 209.

12 - COURY C. et DE SAXCE H. - L'hippocratisme digital.

Gazette médicale de France - 1969 - 76 - n° 28 - 54 95 - 5508.

13 - DANON Rhabdomyosarcome - Thèse Paris 1967 - n° 564.

14 - DRUTEL P. et Coll. - Désaturation oxyhemoglobinée et dysoxie globu-
laire dans l'hippocratisme digital des pneumopathies.

Bulletin Académie nationale de Médecine.

1959 - 123 - n° 19 - 20 - P.453 - 456.

15 - DUBARRY J.J. et Coll. - Hippocratisme digital et polypose colique.

Gazette médicale de France 1964 - P.34 15 - 34 19

16 - GANGEMI G. - Les tumeurs primitives intrathoraciques chez
l'enfant.

Minerva Pediatrica - 1967 - 19 - N° 4 - P.181 - 193.

17 - GERBODE F. et Coll. - Hypertrophic osteoarthropathy - Experiments.

Surgery - 1966 - 60 - n° 5 - P.1030 - 1035.

18 - GILLYR R. et Coll. - Etude clinique de la mucoviscidose de

l'enfant. Revue du Praticien - XVII n° 25 - 1967 - P.3501.

19 - GINSBURG J. et BROWN JB - Increased oestrogen excretion in
hypertrophic osteoarthropathy.

Lancet 1961 - 2 - n° 6 - P. 1274.

- 20 - GREENFIELD GB. et Coll. - The various roentgen apparences of pulmonary hypertrophic osteoarthropathy.
American Journal of roentgenology, radiumtherapy and nuclear Medicine.
1967 - 101 - N° 4 - P.927 - 931.
- 21 - GROSSMAN H. et Coll. Hypertrophic osteoarthropathy in cystic fibrosis American journal of Diseases in children.
1964 - 107 - n° 1 - P.1-6.
- 22 - HASSE W. - Tumeurs du médiastin chez l'enfant.
Langenbecks Arch. Klin.Chir. (Rapport de congrès).
1968 - 322 - 1236 - 1247.
- 23 - HUMBERT P. et Coll. - Tumeurs du médiastin chez l'enfant et l'adolescent.
Journal français de Médecine et chirurgie thoracique.
1965 - 19 - n° 6 - 653 - 665.
- 24 - LAINE R. et LEGRAND J. - Ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique de Pierre MARIE.
Journal de Radiologie et d'électrologie.
1965 - 46 - n° 3 et 4 - P. 147 - 152.
- 25 - LEERSUM HG (Van). Hypertrophic osteoarthropathy in a child with mucoviscidosis.
Journal belge de Radiologie - 1966 - 49 - P.65 - 70.
- 26 - LEVY P.P. et Coll. Pathogénie de l'hippocratisme digital - L'anoxémie sa cause première.
Presse médicale 1959 - n° 23 - P.937 - 940.
- 27 - MARIE P. - De l'ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique.
Revue de Médecine 1890 - 10 - 1.

- 28 - MEDLIN V.L. - L'ostéarthropathie hypertrophiante chez l'enfant.
Radiology - 1960 - 74 - n° 3 - 414 - 419.
- 29 - MILOCHEVITCH R. - Dysacromélies secondaires - Revue d'ensemble
et conceptions pathogéniques - Thèse Paris 1959.
- 30 - NAHUM H. et SCHWEISGUTH O. - Panorama des tumeurs médiastinales
de l'enfant.
Concours médical 1967 - 89 - n° 18 - P.3517 - 3524.
- 31 - PAPAGNI L. et BIGARDI - Ostéarthropathie hypertrophiante de
Pierre Marie chez un nourrisson atteint de cardiopathie
cyanogène congénitale.
Minerva Pediatrica 1956 - 8 - n° 17 - 642 - 653.
- 32 - PIERON et DEMAY - Ostéarthropathie hypertrophiante et
traitement. -
Vie médicale 196 3 - 44 - P.15 - 26.
- 33 - NOURY J.Y - Naevomatose baso-cellulaire -
Thèse Paris 1967 - N°592.
- 34 - PONCHON Y. - Contribution à l'étude anatomo pathologique de
l'hippocratisme digital.
Thèse Paris 1968.
- 35 - PRUDHOMME DE SAINT MAUR P. - Sarcome embryonnaire de l'enfant.
Thèse Paris 1967 - N° 887.
- 36 - RAZON - VERONESI S. et Coll. Sur un cas de mésothéliome de la
plèvre chez un enfant avec syndrome de Pierre MARIE
et BAMBERGER. Pediatrics. 1966 - 74 - n°4 - 694 - 708.
- 37 - RENIER J.C. et Coll. Une ostéarthropathie hypertrophiante
avec adenome bronchique chez l'enfant.
Revue du rhumatisme 1965 - 32 - N°1-2.37-38.

38 - SHAMON P. - Hippocratisme digital -

Thèse Paris 1956 - n° 853

39 - SCHWEISGUTH O. et Coll. - Naevomatose baso-cellulaire, associée
à un Rhabdomyosarcome congénital.

Arch. Fr.Pediatrie - 1968 - 25 + n° 9 - 11 - p.1083.

40 - TREVER R.W. - Ostéocarthropathie hypertrophiante en association
avec une cardipathie cyanogène congénitale.

Annals of Internal Medicine - 1958 - 48 P.660.

